

Rehabilitering av pasienter med «locked-in»-syndrom – en kaspresentasjon

Randi I. Holsen

Rehabilitering av pasienter med «locked-in»-syndrom – en kasespresentasjon

Pasienter med «locked-in»-syndrom er bevisste i en lammet kropp. I denne artikkelen beskrives dette syndromet og utfordringen det representerer i en rehabiliteringssammenheng.

Takk til Anne-Kristine Schanke, Arne Mosberg, Jan Berstad og mine kolleger på Sunnaas Sykehus for råd og kommentarer.

Økt medisinsk kompetanse og intensivpleie har ført til at flere pasienter med alvorlige skader i hjerne og ryggmarg overlever akuttfasen. Mange av disse pasientene erfarer det å være bevisst i en lammet kropp, «locked-in»-syndrom (LIS). Total motorisk paralys forekommer også ved noen degenerative muskelsykdommer. Den hyppigste er amyotrofisk lateral sklerose (ALS), som innebærer progressiv degenerasjon av motoriske nerveceller i ryggmarg og hjerne. Slike alvorlige nevrologiske sykdommer og skader hindrer så vel verbal som ikke-verbal kommunikasjon. Pasienter med LIS og ALS kan ikke kommunisere følelser, tanker og behov. De er vanskelig å utrede kognitivt, og representerer en utfordring i rehabiliteringssammenheng. Å gjenopprette muligheten til å kommunisere, er det som kan bidra til å øke livskvaliteten hos så alvorlig skadede pasienter (Kübler et al., 2001).

Pasienter med LIS er i prinsippet ikke kognitivt svekket. Men en del studier omtaler kognitiv svikt (Allain, Joseph, Isambert, LeGall & Elime, 1998; Cappa, Pirovano & Vignolo, 1985; Cubelli & Nichelli, 1992; Leathem & Martin, 2001). Det er derfor behov for psykologiske og nevropsykologiske undersøkelser for å vurdere fokus for rehabilitering og valg av kommunikasjonshjelpemidler.

Plum og Posner introduserte i 1966 termen «locked-in»-syndrom (LIS) om pasienter som er fullstendig lammet etter hjernestammeinfarkt. Andre termer som «innelåst-syndromet», «pseudokoma», «de-efferent tilstand» og «ventral pontine syndrom», er blitt brukt for å beskrive dette unike kliniske bildet som er en følge av infarkt i ventrale deler av pons (Damasio, 2002; Feldman, 1971). Pasientene er bevisste og våkne, men er ute av stand til å kommunisere. På grunn av svelgeproblemer er pasientene heller ikke i stand til å innta fast eller flytende føde, men får næring via magesonde. Heywood et al. (1996) viser at også evnen til viljestyrt respirasjon er fraværende eller svekket (i motsetning til autonom og spontan pustefunksjon). Det er vanskelig å forestille seg en mer skremmende og alvorlig tilstand.

«Locked-in»-syndromet er skildret av Alexander Dumas i *Greven av Monte Cristo* så tidlig som i 1846. Romanfiguren Noirtier de Villefort beskrives som «en livløs kropp med levende øyne». Ett blunk betyr «ja», to betyr «nei». Tilstanden er også beskrevet av forfatteren Emile Zola i *Thérèse*

Raquin i 1868. Fysikeren Dr. Karl-Heinz Pantke (1998) skildrer hvordan han opplevde dette da han i 1995 fikk hjernestammeslag og ble «fanget i egen kropp», før tilstanden gradvis bedret seg etter noen måneder. «Sykdommen kastet meg tilbake til grensen for den menneskelige eksistens. Jeg sto ved dødens port. Dersom det finnes et helsemessig nullpunkt, så startet jeg der,» skriver han (s. 242, min oversettelse). Før redaktøren Jean-Dominique Bauby døde i 1997, beskrev han i boka *Dykkerdrakt og sommerfugl* hvordan han etter å ha blitt totalt lammet, men fullt bevisst etter et hjerneslag, opplevde å være fanget eller «innelåst» i egen kropp. Han dikterte boka ved at bokstavene ble holdt opp for ham, og blunket med venstre øye til svar. Axel Jensen (1998) beskriver i boka *Pasienten i sentrum: Rapport fra Nimbus* hvordan han opplevde å bli lammet av ALS, som på mange måter har paralleller med LIS.

I det følgende vil jeg fremlegge en kasusbeskrivelse som pasienten har gitt samtykke til. Jeg vil legge vekt på hvordan man i en rehabiliteringssammenheng utreder en person med LIS, dvs. medisinsk og kognitivt, hvor atferdsobservasjoner, nevrofysiologiske og nevropsykologisk undersøkelse inngår. Avslutningsvis vil jeg gi forslag til retningslinjer for behandling av pasienter med LIS, herunder også kommunikasjonshjelpemidler. Fenomenologiske aspekter ved denne helt spesielle tilstanden belyses også.

«Locked-in»-syndrom (LIS)

Hjernestammen er dannet av nervebanene som knytter sammen kroppen og hjernen. Skader i hjernestammen, spesielt i ventrale pons, kan gi komplett eller inkomplett stans i motoriske efferente impulser til viljestyrt muskulatur. «Locked-in»-syndrom karakteriseres ved tetra- eller kvadriplegi (fullstendig paralyse av tre eller fire ekstremiteter) og anartri (manglende taleevne). Pasienten har evne til vertikale øyebevegelser. Mental og kognitiv funksjon er intakt («Klassisk LIS», i følge Plum og Posners kriterier, 1966).

En livløs kropp med levende øyne. Ett blunk betyr «ja», to betyr «nei»

Vaskulær patologi er den vanligste årsaken til LIS, oftest ved okklusjon av arteria basilaris, men det er også rapportert ikke-vaskulær etiologi, som traume, sentral pontin myelinolyse, tumor eller encefallitt (Rizzi, Jensen & Kjær, 1987). Lidelsen er svært sjelden. Man regner med en pasient per år per fire millioner mennesker (Pantke, 1998). Mortaliteten er høy i akutfasen, estimert til 60 %, med respirasjonsproblemer som den hyppigste dødsårsak (Patterson & Grabis, 1986). Som en følge av

økende akuttmedisinsk kompetanse, vil flere pasienter med alvorlig hjernestamme-skade overleve denne fasen (Rasmussen, Østen & Stanghelle, 1992), men det er sjelden pasientene lever lenge (Ohry, 1990). Pasienter med medisinsk stabil LIS i mer enn ett år, kan leve i mange år (Katz, Haig & Clark, 1992). Thadani, Rimm og Urquhart (1991) beskriver en pasient som levde med LIS i 27 år etter å ha vært feildiagnostisert som komatøs de første månedene.

LIS er ikke en homogen nevrologisk tilstand. Det finnes variasjoner langs et kontinuum (Bauer, Gerstenbrand & Rumpl, 1979). Pasienter kan forbli i en «locked-in»-tilstand forbigående eller kronisk. Det kan skje en nevrologisk bedring også over tid, men denne er svak (Katz et al., 1992). Fravær av betydelig bedring de første seks månedene er en prediktor for kronisk og vedvarende LIS (Katz et al., 1992; Patterson & Grabois, 1986).

Differensialdiagnose

Manglende forståelse av hva bevissthet er, og fravær av et felles begrepsapparat, har ført til feildiagnostiseringer. Pasientene kan bli vurdert som mer eller mindre skadet enn hva de i realiteten er. Giacino og Kalmar (1997) anslo opptil 42 % feildiagnostisering ved vurdering av bevissthetsgraden hos pasienter med hjerneskade som har overlevd koma. Alvorlige sensoriske og motoriske skader kan maskere bevissthetsindikatorer (Andrews, 1996).

LIS må differensieres fra andre, lignende tilstander, i det en diagnose har konsekvenser for hvilken type behandling og stimulering pasienten får. Giacino (1997) har beskrevet kriterier for å differensiere mellom tre forskjellige typer syndromer forbundet med endrete bevissthetstilstander: koma, vegetativ tilstand og minimal bevisst tilstand. Ved *koma* er pasientenes øyne kontinuerlig lukket og de kan ikke vekkes til våken tilstand. *Vegetativ tilstand* er karakterisert ved manglende bevissthet om seg selv og omgivelsene som ved koma, men med tilbakekomst av såkalte vegetative (autonome) funksjoner, inklusiv søvnvåkenhetscykluser. Ved *minimal bevisst tilstand* viser pasienten noe bevissthet om seg selv og omgivelsene. Ved akinetisk mutisme, en underkategori av minimalt bevisst tilstand, er sensorisk-motorisk funksjon spart, men det er fullstendig eller nesten fullstendig tap av spontanitet og initiativ. Det er måletekniske vansker forbundet med vurdering av bevissthetsgrad, hvor allmenntilstand, medikasjon, medisinske komplikasjoner med mer, vil påvirke pasientens evne til respondering.

Undersøkellesmetoder

Standardiserte undersøkelsesmetoder bør kombineres med individuelt tilpassede kvantitative målinger. EEG og elektrofysiologiske hjernestammeundersøkelser er, sammen med MR og CT, nødvendige i diagnostiseringen (Bauer et al., 1979). Elektroencefalografi (EEG) har også vært brukt for å vurdere kortikal integritet hos slike pasienter. Især ved total LIS, er det nødvendig med EEG som demonstrerer reaktive alfarytmer (Bauer et al., 1979). «Brain-stem auditory-» og «somatosensory evoked potentials» (BAEP og SEP) gir objektiv evidens vedrørende hjernestamme-dysfunksjon hos LIS-pasienter. «Evoked potentials»-undersøkelser er et supplement til kliniske undersøkelser og er ofte mer sensitive tidlig i forløpet enn radiografiske undersøkelser (Towle, Maselli, Bernstein & Spire, 1989). Evoked potentials er også valide prognostiske parametre (Krieger et al., 1993). I tillegg til den kognitive vurderingen, vil derfor event-related potentials (ERP) gi nyttig tilleggsinformasjon.

Kasuspresentasjon

Håkon, en 63 år gammel mann, ble innlagt på akuttsykehus i april 2000, på grunn av plutselig innsettende svimmelhet, dobbeltsyn og venstresidige nevrologiske utfall med tungedeviasjon og blikkparese på venstre øye. I mai 2000 skjedde det en akutt forverring med økende dysartri, høyresidig parese og tunge- og svelgparese. Han kunne bare kommunisere ved hjelp av vertikale øyebevegelser; oppover var «ja» og nedover var «nei». I utgangspunktet ville pasienten ha blitt diagnostisert som «klassisk LIS» etter Plum og Posners kriterier (se over), men han fikk etter hvert noe bevegelse med hode og i høyre tommel.

MR-undersøkelsene og cerebral angiografi, viste funn som var forenlige med subtotal okklusjon av arteria basilaris. MR cerebri viste noe svinn av hjernebark i begge hjernehalvdeler, dessuten markerte sideventrikler. I begge pedunculi cerebri (hjernestammen) var det forandringer som kunne tyde på skade. I høyre lillehjernehemisfære såes også endringer som kunne tyde på infarkt.

Møte med Håkon – førsteinntrykk

Ved innkomst Sunnaas sykehus februar 2001, er pasienten tetraplegisk, men gir god kontakt ved hjelp av øyebevegelser. Han ligger for det meste på ryggen med bøyde knær og hofter og har økt tonus i over- og underekstremitetene. Sensibiliteten er intakt. Han har dysartrofon, dvs. vansker med å gjøre bevegelser med kjeve, lepper og tunge, noe som endrer stemmen; i tillegg svelgevansker (dysfagi).

Kun enkeltord kan noen ganger oppfattes når han anstrenger seg, slik som «nei» og enkelte navn. Han bruker mest blikket for at man skal bli oppmerksom på at det er noe han vil formidle.

Håkon sitter halvveis oppreist i en stor rullestol ved vårt første møte. I samtale via øyepeketavlen forteller Håkon at han har plukket multer om sommeren. Han er glad i naturen og har gått mye i fjellet. Siden Håkon liker å løse kryssord, har han og kona brukt øyepeketavlen også til dette. Kona Kari har fulgt ham til sykehuset og er sammen med oss. Hun forteller at månedene etter slaget har vært preget av kriser, depresjon, angst og fortvilelse for dem begge. De håper at Håkon skal kunne gjenvinne noen av sine funksjoner på Sunnaas sykehus.

Den nevropsykologiske utredning

Den nevropsykologiske undersøkelsen var tenkt å gi en forståelse av kognitiv funksjon med sikte på å gi råd om behandling og valg av kommunikasjons hjelpemidler. Undersøkelsen ble utført ved hjelp av vanlige psykometriske tester. Resultatene må ses i lys av at pasienten var vanskelig testbar og at testene ble administrert på en tilpasset måte som beskrevet under. For resultater, se Tabell 1 og Figur 1. Testresultatene fremstilles grafisk hvor man ser de laveste resultatene på henholdsvis visuell hukommelse og verbal abstraksjon.

Følgende tester ble brukt:

- WAIS (Deltestene Likheter, Tallhukommelse og Regneoppgaver) (Engvik & Tambs, 1985)
- Raven Coloured Progressive Matrices (Raven et al., 1990/91)
- 15 ordpar (Andersen, 1976)
- Paced Auditory Serial Attention Test (PASAT, kortversjon, Feinstein et al., 1994).
- Ordgjenkjenning og ansiktsgjenkjenning, Recognition Memory Test (Warrington, 1984).
- Almen orientering, Nevropsykologisk Grunntest, NPG (Sundet, 1991).
- Visuell oppmerksomhet målt ved bi-lateral stimulering med presentasjon av enkle stimuli (Tachistoskop).

Verbal abstraksjon

Likheter (WAIS) ss6	8 poeng/26 mulige	(lett svekket)
---------------------	-------------------	----------------

Ikke-verbale evner

Raven fargematriser T=40	23 poeng/36 mulige	(lett svekket)
Raven retest T=46	26 poeng/36 mulige	(lett svekket)

Regneferdighet

Regneoppgaver (WAIS) ss12	14 poeng/18 mulige	(middels)
------------------------------	--------------------	-----------

(ingen tidsbegrensning)		
Oppmerksomhet		
Tallhukommelse (WAIS) ss6		
PASAT (ingen		
tidsbegrensning)	5 forlengs, 3 baklengs	(lett svekket)
Tachistoskop (ingen	4 feil/20 mulige	(lett svekket)
tidsbegrensning)	37 poeng/54 mulige	(svekket)
Verbal innlæring		
15 ordpar Innlæring	antall feil 22/120 mulige	(middels)
Verbal hukommelse		
15 ordpar Hukommelse	antall feil 2/15 mulige	(middels)
RMT Ord	antall riktig 45/50 mulige	(middels)
Visuell hukommelse		
RMT Ansikter	antall riktig 30/50 mulige	(svekket)
Orientering		
Allmenn Orientering		
ss: Skalerte skårer. T: T-		
skåre	30 poeng/36 mulige	(middels)

Som supplement til den nevropsykologiske undersøkelsen, ble det foretatt en registrering med kognitiv event-related potentials (ERP). Ved ERP registreres elektriske signaler fra hjernen som mål på kognitiv funksjon. ERP kan påvise pågående kognitiv aktivitet og således bekrefte hjernefunksjon (Solbakk, Reinvang & Lindgren, 2003). Det ble her benyttet et tradisjonelt «oddball»-paradigme. I dette paradigmet blir pasienten presentert for repeterte auditive stimuli, hvor 80 % er definert som standard-toner og 20 % er «target»-toner som avviker med hensyn til lengden på lyden som presenteres. Pasienten blir instruert om å være spesielt oppmerksom på target-tonen. ERP-komponentene for standard og «target» analyseres hver for seg, og ved prosessering av «target»-stimuli skal den karakteristiske P3-komponenten kunne si noe om prosesseringshastighet og allokering av oppmerksomhetsressurser. ERP-undersøkelsen ble vanskeliggjort pga. artifakter som følge av motorisk uro og latterutbrudd.

Pasienten ble også undersøkt med Hospital Anxiety and Depression Scale (HAD, Zigmond & Snaith, 1983). Det ble foretatt retest av Raven før utreise for å undersøke stabilitet i prestasjon.

Administrasjon av testing

Under testingen ble det brukt en øyepeketavle (modell Diesen, 2001), som er en ramme med grupper av bokstaver og fargekoder. Pasienten kommuniserte ved å flytte blikket først mot bokstavgruppe og deretter til bokstavfarge. Det ble også tatt i bruk egenprodusert, tilsvarende tallpeketavle. Kommunikasjonsmetoden var både anstrengende og tidkrevende. Pasienten framsto som oppmerksom og motivert, men var også trettbar slik at vi måtte ta hyppige pauser. Forekomst av stavefeil varierte

med dagsform. Han var mye plaget av hosteanfall. Latter og gråt forekom hyppig. Undersøkelsene måtte noen ganger avbrytes fordi han satt ubekvent i rullestolen. Smerter kan således ha forstyrret konsentrasjonen under testingen.

Nevropsykologiske resultater

Pasienten var orientert for tid, sted, situasjon, personlige og samfunnsmessige forhold. Ikke-verbalt evnenivå ble estimert til å befinne seg i det nedre normalområdet, ikke sikkert nedsatt i forhold til hans utdanningsbakgrunn (ni år). Verbal abstraksjonsevne (Likheter) var i nedre normalområdet sammenlignet med menn på samme alder, antatt noe redusert, og pasienten tenderte til å svare «vet ikke», men enkelt svar viste også god forståelse. Det kan være uttrykk for at det å stave seg frem til forslag ble for slitsomt, og det kan tenkes at pasienten ville ha klart seg bedre dersom han hadde kunnet uttrykt seg muntlig. Visuell oppmerksomhet målt ved bilateral presentasjon av enkle stimuli viste nedsatt oppmerksomhet i begge synsfelt uten sideforskjeller. Prestasjon på minnespennoppgavene og PASAT ga mistanke om redusert arbeidsminne og simultankapasitet, selv uten tidsbegrensning. Ved innlæring, gjenkalling og gjenkjenning av verbalt materiale, sås resultater lik aldersgjennomsnittet, mens visuelle gjenkjenning oppgaver falt krevende, noe som kan skyldes nedsatt kontrast- og detaljsyn. Ser man på resultatene under ett, kan det synes som om pasienten er kognitivt affisert. Økt trettbarhet, persepsjonsvansker og motoriske begrensninger vurderes ikke alene å kunne forklare den fremkomne profil. Ved noen av prøvene kan problemer med øyemotorikk, syn og persepsjon bidra, slik som ved tachistoskop, ansiktsgjenkjenning, ordgjenkjenning og Raven. Men samtidig kan en se nedsatte auditive funksjoner, arbeidsminne og abstraksjonsevne. Man vil således anta at intellektuelle funksjoner er nedsatt i forhold til premorbid nivå.

Ved registrering under «oddball»-paradigmet framkom identifiserbar P3-amplitude til «target»-stimuli og ingen sikker reduksjon med hensyn til P3-latenstid. Som hos Onofri et al. (1997) var resultatene på ERP innen normalområdet.

På Hospital Anxiety and Depression Scale (HAD), skåret han 16 på angstskaalen, dvs. klart forhøyet verdi, mens skåren for depresjon var 6, som er under grenseverdiene (8–10). Pasienten var plaget av høy grad av angst, noe som bedret seg ved medikamentell behandling mot slutten av oppholdet.

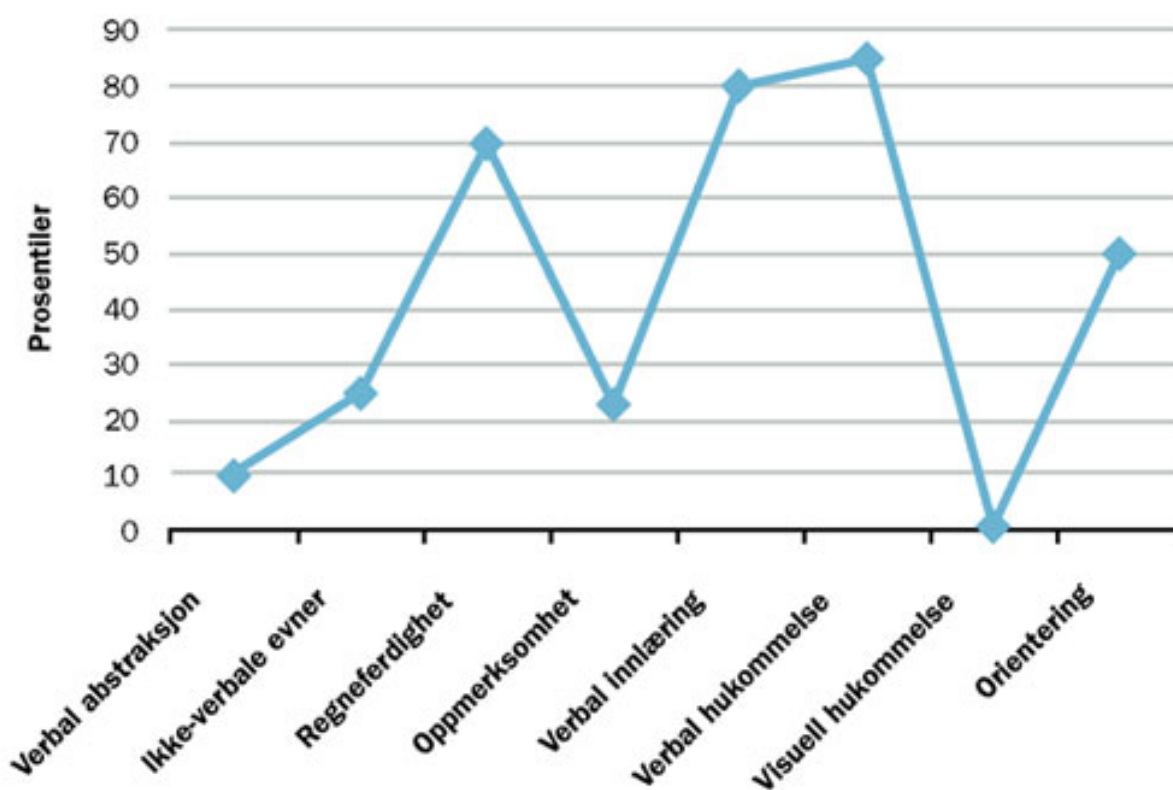
Diskusjon av resultater

Bare i noen få studier av LIS-pasienter er det foretatt kognitiv testing ut over Mini Mental State Examination, MMSE (Folstein et al., 1975). Tross metodeproblemer rapporterer de fleste at LIS-

pasientene ikke viser signifikant kognitiv svikt (Allain et al., 1998; Bauer et al., 1979; Rasmussen et al., 1992).

Mens Håkon var godt orientert og svarte adekvat på spørsmål, er svekket orientering rapportert av Leathem og Martin (2001). Andre studier har funnet tendens til hyppige feilstavinger som beskrevet hos Håkon (Cappa, 1985; Leathem & Martin, 2001). Nedsatt evne til verbal abstraksjon er funnet i en annen studie (Leathem & Martin, 2001). Pasienten viste nedsatt minnespenning for tall, noe som kan skyldes at han måtte holde tallene lengre i minnet på grunn av prosedyren med øyepoketavlen. Også pasientene i Allains et al.'s studie (1998) gjorde det svakt på Tallhukommelse, særlig baklengs. Sammenlignet med pasienter med kortikal skade og anartri, er LIS-pasienter demonstrert å ha signifikant lavere resultater på Tallhukommelse, noe som kan forklares med at LIS-pasientene ikke kan ta i bruk «indre tale» (subvokal artikulering) pga. svelgparese, for å bedre kortidsminne-kapasiteten (Cubelli & Nichelli, 1992).

Figur 1. Testresultater på WAIS.



Baubys beskrivelser belyser viktige filosofiske spørsmål: I hvor stor grad er vår følelse av identitet knyttet til kroppen?

Problemer med eksekutive funksjoner knyttes gjerne til frontal skade eller skade på nervebanene til frontallappene. Pasienten viste tegn på reguleringssvikt i forbindelse med latter og gråt, og manglende evne til å tåle venting (impulskontroll). Patologisk latter og gråt beskrives som en forstyrrelse i emosjonelt uttrykk mer enn en følelsesforstyrrelse (Parvizi, Anderson, Coleman, Damasio & Damasio, 2001). Ufrivillige motoriske fenomener som latter, gjesping, hosting, og reflektoriske tyggebevegelser er tidligere beskrevet ved LIS (Allain et al., 1998; Heywood et al., 1996; Leathem & Martin, 2001) og kunne også observeres hos Håkon.

Hos LIS-pasienter finner en ofte at søvn/våkenhet-syklusen er affisert. Dårlig søvn hos LIS-pasienter kan skyldes pons' sentrale plass i søvnreguleringen. Elektroencefalografi (EEG) har vært brukt for å studere søvn/våkenhetsmønstre (Patterson & Grabois, 1985; Tamura, Karacan, Williams & Mayers, 1983). Man finner variasjoner fra normal REM-søvn til alvorlig begrenset REM-søvn eller ingen REM-søvn. Mange pasienter rapporterer hyposomnia (lite søvn) (Dollfus et al., 1990). Håkon ga uttrykk for at han sov dårlig eller ikke i det hele tatt den første tiden han var på Sunnaas. I Katz et al.'s (1992) oppfølgingsstudie av pasienter som hadde hatt LIS i mer enn ett år, klaget ikke pasientene over dårlig søvn. Også Håkon sov bedre etter hvert.

Implikasjoner av utredning

Den kognitive funksjon og grad av motorisk funksjon setter rammene for bruk av tekniske hjelpemidler som bryterstyring, omgivelseskontroll og kommunikasjonshjelpemidler. For å bruke tekniske hjelpemidler er man avhengig av minst én viljestyrt bevegelse som kan betjene en bryter. Bruk av kommunikasjonshjelpemidler kan vanskeligjøres av spastisitet og økt trettbarhet. Utredningen viste at Håkon kunne styre en elektrisk rullestol ved hjelp av en bryter ved bruk av bevegelse i høyre tommel eller hoderotasjon. Han kunne også klare å stave seg frem til ord ved å bruke et scanningsystem på data. Intellektuell funksjon var antatt noe nedsatt for Håkon, men representerte ikke noe problem med hensyn til det hjelpeutstyret man valgte. Det gjenstår imidlertid å se i hvor stor grad han viser initiativ til å ta i bruk for eksempel data som kommunikasjonshjelpemiddel i hverdagen, eller om sviktende regulering av atferd vil hemme ham.

På avdelingen ble Håkon etter hvert opplevd som «masete» og krevende fordi han brukte alarmen så ofte. Dersom ikke pleiepersonalet kom, laget han lyder. Vi gjorde derfor en avtale der pleiepersonalet skulle komme til bestemte tider for at Håkon skulle kjenne seg trygg og for å redusere angst (jevnfør skåring på HAD). Dette reduserte ringingen og ropingen noe, men han fortsatte å ringe hyppig. Atferden kan være uttrykk for nedsatt impulskontroll og manglende evne til å tåle venting (se

svikt i eksekutive funksjoner). Håkon ga uttrykk for at han kjedet seg når han var alene på rommet. Han ville helst at det skulle være noen sammen med ham hele tiden. Atferden kan videre forklares ut fra frustrasjon og angst. Håkon ga tidlig uttrykk for at han hadde angst for å bli kvalt, noe som var en reell fare. Mot slutten av oppholdet måtte han akutt overføres til annet sykehus noen dager på grunn av aspirasjon (innpusting av væske i luftveier og lunger).

Opplevelser av å være innelåst i egen kropp

I månedene Håkon var på Sunnaas, hadde vi mange samtaler. Jeg fulgte ham gjennom dager fylt av håp og fortvilelse, angst og glede. Han hadde humor, likte en spøk og satte pris på å ha folk rundt seg. Kommunikasjonen dreide seg oftest om Håkons grunnleggende behov. Etter hvert kunne vi også snakke om andre ting. Som regel stilte jeg spørsmål og Håkon svarte. Han tok sjelden opp vanskelige temaer på eget initiativ. «Det er ikke det samme som før,» kunne Håkon si når vi snakket om å vende tilbake til hjembygden. Han gråt når vi snakket om barnebarna, fordi han ikke kunne prate eller leke med dem. Han kunne ikke lenger delta i deres liv. Han var blitt en fremmed, en som betraktet det hele utenfra, en tilskuer til livet.

Kropp og identitet

I boka *Dykkerdrakt og sommerfugl* gir Jean-Dominique Bauby oss et enestående innblikk i hvordan det oppleves, bokstavelig talt, å være «innelåst» i en kraftløs, ubevegelig kropp, der han beskriver sin ensomhet og hjelpeløshet. Når en som frisk får erfare hvor tidkrevende det er å stave seg fram, bokstav for bokstav til setninger, til et budskap, blir en ydmyk. Baubys beskrivelser belyser viktige filosofiske spørsmål: I hvor stor grad er vår følelse av identitet knyttet til kroppen? Bauby beskriver to forskjellige kropper, en før og en etter slaget, og han beskriver en fremmedgjøring i forhold til kroppen etter hjerneslaget. Kroppen beskrives som et fengsel, noe han ikke kan unnsnippe. Som for Bauby, er ikke Håkons vilje nok til å utløse handling og interaksjon. Han må vente til andre tar initiativ. Som LIS-pasient kan han heller ikke selv velge å forholde seg til en bestemt person eller ikke. Det er ikke lenger rom for en privat sfære. Han er avhengig av andres pleie og omsorg 24 timer i døgnet.

I følge filosofen Richard Zaner (i Dudzinski, 2001) er kroppen en integrert del av helheten, av konteksten rundt oss. Kroppen brukes aktivt i persepsjonen av våre omgivelser. Håkon lå mye i

sengen, eller han ble plassert i en stor rullestol. Bauby beskriver det som om han behandles som et objekt som andre kan legge merke til eller ignorere. En slik objektifisering påvirker vår identitet.

Angst

Håkon fikk angst når han ikke kunne nå alarmbryteren med hodet når han lå i sengen. Dette skjedde ofte fordi spasmen han fikk når han hostet, gjorde at han forflyttet seg i sengen slik at avstanden til bryteren ble for stor. Han hadde angst for å bli kvalt av eget spytt (aspirasjon). Det er påfallende at Damasio (2002) sier at LIS-pasienter ikke opplever den grad av lidelse og panikk som friske personer ville forvente. Damasio tolker dette som en følge av at lammelsen hindrer den bevegelse i kroppens indre miljø som er en forutsetning for sterke følelser eller sinnsbevegelser. Pasientene er imidlertid fullt klar over situasjonens tragedie, og kan fortelle om en intellektuell følelse av sorg og frustrasjon, sier Damasio.

Sosial kontakt

Følelse av isolasjon hos LIS-pasienter beskrives av Mauss-Clum et al. (Mauss-Clum, Cole, McCort & Eifler, 1991). Håkon hadde vært og er en svært sosial person. Bruk av øyepiketavlen innvirket på spontaniteten og handlingsfriheten i kommunikasjonen. Ansiktsmimikken kunne være vanskelig å lese, og latter og gråt kom om hverandre. Blikket og uttrykket i øynene var det som best uttrykte det Håkon følte.

Reorientering

Etter hvert som tiden gikk, ble Håkon og vi andre mer og mer klar over at man ikke kunne forvente mye fremgang. Det virket som han med sorg tok dette inn over seg. Han var blitt en pasient med varig LIS. Håkon tenkte mye på hvordan det ville bli. Kommunikasjonshjelpemidler er det som kan gi Håkon håp om å gjenvinne noe av kontrollen over eget liv.

Retningslinjer for terapeutisk arbeid med LIS-pasienter

Allerede i akutfasen må man gi pasienten mulighet til å kommunisere. Nedsatt intellektuell funksjon kan representere en begrensning. Valg av hjelpemidler må derfor foretas på bakgrunn av en grundig vurdering av kognitiv og motorisk funksjon. I litteraturen ser man mange typer kommunikasjonshjelpemidler. No-en av pasientene i studiene har ingen formell kommunikasjonsmetode, noen bruker stemmen funksjonelt, andre kommuniserer ved hjelp av ansiktsbevegelser, pekepinne, bokstavtavle, computer med printer eller stemmesyntesizer (Haig et

al., 1987; Katz et al., 1992; Rasmussen et al., 1992). I Håkons tilfelle ble øyepeketavlen brukt alene i akuttfasen. I tillegg planla man bruk av scanner

Kommunikasjon ved hjelp av «scanning» på computer er en langsom måte å kommunisere på, selv om hastigheten kan justeres etter hvert og tilpasses pasientens behov. I daglig kommunikasjon blir ennå den hjelperavhengige, enkle øyepeketavlen den raskeste metoden. Håkon brukte øyepeketavlen meget bra og etter hvert mer på eget initiativ. Dette krever imidlertid at samtalepartner kan teknikken, er tålmodig og husker eller skriver ned bokstav for bokstav etter som han dikterer.

En hjernecomputer vil muligens i fremtiden gjøre pasienter i stand til å kommunisere eller ta i bruk omgivelseskontroll uten å bruke perifere muskler eller nerver. Forskjellige typer elektrofysiologiske signaler benyttes i hjernecomputere (P300-potensialer, langsomme kortikale potensialer, my eller beta-rytmer fra hodeskallen, kortikal enkelt-nevron-aktivitet fra implanterte elektroder). Per i dag har hjernecomputerne begrenset kapasitet (Kübler, Kotchoubey, Kaiser, Wolpaw & Birbaumer, 2001).

Støttebehov

Vi har ikke så mange beretninger fra pasienter med LIS. Pantke (1998) er en av de få LIS-pasientene som har opplevd å bli så bra at han igjen kan delta i det han kaller «det offentlige livet» og kan berette om hvordan han opplevde tilstanden. Selv tre år etter hjerneslaget, har han behov for terapi, sier han. På grunn av de store kommunikasjonsproblemene, pasientens trettbarhet og hyppige avbrudd pga. pasientens tilstand og pleiebehov, kan det være vanskelig å finne terapeuter som er villige til å overkomme disse hindringene for å gi psykologisk hjelp og støtte. Mange pasienter får ikke tilbud om terapi, og terapeuter har liten kunnskap om LIS. Mauss-Clum et al. (1991) påpeker nødvendigheten av at terapeuten er innovativ og oppfinnsom, tålmodig og fleksibel. LIS-pasientene viser ofte lite initiativ til å kommunisere når de får mulighetene til det, noe som også kan være et uttrykk for depresjon. Medisinering kan derfor være aktuelt.

Den første tiden etter akuttfasen er naturlig nok preget av håp om bedring; å kunne snakke, klare å spise, å kunne bevege armer og bein igjen, at tilstanden vil gå over. Det er viktig at vi som behandlere har kunnskap om LIS og ikke tar håpet fra pasienten. Ikke alle LIS-pasienter har nødvendigvis behov for terapi. Cappa og Vignolo (1982) rapporterer at pasienten i deres studie ikke fremviste symptomer på psykopatologi. Katz et al. (1986) viser til at mange av pasientene med LIS var svært isolerte på grunn av immobilitet og manglende evne til beskjeftigelse, men de fleste ble ikke opplevd som alvorlig deprimerte av omsorgsansvarlig.

Først når pasienten har fått en brukbar måte å kommunisere på, kan han/hun begynne å bearbeide egne følelsesreaksjoner sammen med en terapeut. De Graaf og Rybnikar (1986) hevder at pasientens premorbide personlighet, intellekt, humør og interesser, er blant de faktorene som påvirker utfallet av en terapeutisk tilnærming. Kognitiv svikt kan dermed representere et problem når det gjelder personens evne til å nyttiggjøre seg terapi.

Pårørendes situasjon

Den psykiske belastningen for ektefellen og andre familiemedlemmer er stor (Katz et al., 1986). Det er viktig med åpenhet og god informasjon til pårørende underveis i forløpet. Trolig er det udekkede støttebehov hos mange pårørende. Det anbefales derfor at de nærmeste også får et tilbud om terapi eller samtaler (Mauss-Clum et al., 1991).

Etterskrift

Et halvt år etter utskrivelse, ga Håkon uttrykk for at han hadde det bra. Kona mente han har avfunnet seg med situasjonen i den grad det er mulig. Håkon hadde fått den elektriske rullestolen som han kunne manøvrere selv ved hjelp av den svake bevegelsen i høyre tommelfinger. Datamaskinen var kommet etter et halvt års venting, slik at opplæringen i denne nettopp var startet opp. Håkon kommuniserte derfor fortsatt ved hjelp av øyepeketavlen vi brukte på Sunnaas sykehus. Kona fortalte at Håkon fikk lite besøk fordi folk han kjenner opplever kommunikasjonen via øyepeketavlen som et problem. Noe av det første Håkon formidlet via data, var at kona var tapper. Han viste stor sorg da fysioterapeuten skrev i sin plan at spisetreningen var avsluttet og han forsto at han aldri kom til å kunne spise igjen. Han har fremdeles angst for ikke å nå alarmen (hodebryteren) om natten. Det hender at han kommer borti den uten å ville det (han får ofte hosteanfall og medfølgende spasmer). Han har hatt hyppige lungebetennelser og blir da sendt til sykehus, der det er mange som ikke kjenner ham og hans spesielle problemer. For å hindre hosteanfallene, får han noe morfin. I følge kona har han fremdeles problemer med å regulere latter og gråt, noe som oppleves som vanskelig. Håkon trives for øvrig med å høre på radio og se på TV og følger godt med i hva som skjer. En dag i uka er han hjemme i egen bolig, og han setter stor pris på kontakten med barnebarna.

Jean-Dominique Bauby avslutter boken sin slik: «Finnes det noe sted i kosmos en nøkkel som kan låse meg ut av dykkerdrakten? En undergrunnsbane uten endestasjon? En valuta sterk nok til å

kjøpe meg fri? Det må søkes et annet sted. Dit skal jeg». Bauby døde i 1997, samme år som boka kom ut i Norge.

Håkon fortalte meg en gang om gleden over å være i fjellet og plukke bær. Multebærene får stå uplukket på Håkons hemmelige multemyrer. Men kanskje kommer et barnebarn innom en dag med en kurv.

Randi I. Holsen
 Sunnaas Sykehus
 1450 Nesoddtangen
 Tlf 66 96 95 59
 E-post randi.holsen@sunnaas.no

Referanser

- Allain, P., Joseph P. A., Isambert, J. L., Le Gall, D., & Elime J. (1998). Cognitive functions in chronic locked-in syndrome: A report of two cases. *Cortex*, *34*, 629–634.
- Andersen, R. (1976). 15 ordpar. *Scandinavian Journal of Psychology*, *17*, 198–204.
- Andrews, K. (1996). International Working Group on the Management of the Vegetative State: Summary report. *Brain Injury*, *10*, 797–806.
- Bauer, G., Gerstenbrand, F., & Rumpl, E. (1979). Varieties of the locked-in-syndrome. *Journal of Neurology*, *221*, 77–91.
- Bauby, J. D. (1997). *Dykkerdrakt og sommerfugl*. Oslo: Gyldendal.
- Cappa, S. F., Pirovano, C., & Vignolo, L. A. (1985). Chronic «locked-in» syndrome: Psychological study of a case. *European Neurology*, *24*, 107–111.
- Cappa, S. F., & Vignolo, L. A. (1982). «Locked-in» syndrome for 12 years with preserved intelligence. *Annals of Neurology*, *11*, 545.
- Cubelli, R., & Nichelli, P. (1992). Inner speech in anarthria: Neuropsychological evidence of differential effects of cerebral lesions on subvocal articulation. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, *14*, 499–517.

- Damasio, A. R. (2002). *Følelsen av hva som skjer. Kroppens og emosjonenes betydning for bevisstheten*. Oslo: Pax forlag.
- De Graaf, A. S., & Rybnikar, M. D. (1986). «Locked-in» but not «locked-out»: A case report. *South African Medical Journal*, *69*, 839–840.
- Diesen, A. (2001). Øyepeketafle m/bokstaver. Trudvangveien 25, 3117 Tønsberg. Tlf/faks 33 31 33 77.
- Dollfus, P., Milos, P. L., Chapuis, A., Real, P., Orestein, M., & Soutter J. W. (1990). The locked-in syndrome: A review and presentation of two chronic cases. *Paraplegia*, *28*, 5–16.
- Dudzinski, D. (2001). The diving bell meets the butterfly: Identity lost and re-membered. *Theoretical Medicine*, *22*, 33–46.
- Engvik, H., & Tambs, K. (1985). *Reviderte WAIS-normer*. Oslo: Norsk Psykologforening.
- Feinstein, A., Brown, R., & Ron, M. (1994). Effects of practice of serial tests of attention in healthy subjects. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, *16*, 436–447.
- Feldman, M. H. (1971). Physiological observations in a chronic case of locked-in syndrome. *Neurology*, *21*, 459–478.
- Folstein, M. F., Folstein, S. E., & McHugh, P. R. (1975). Mini Mental State: A practical method of grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research*, *12*, 189–198.
- Giacino, J. T. (1997). Disorders of consciousness: Differential diagnosis and neuropathologic features. *Seminars in Neurology*, *17*, 105–111.
- Giacino, J. T., & Kalmar, K. (1997). The vegetative state and minimally conscious state: A comparison of clinical features and functional outcome. *Journal Head Trauma Rehabilitation*, *12*, 36–51.
- Haig, A. J., Katz, R. T., & Sahgal, V. (1987). Mortality and complications of the locked-in syndrome. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, *68*, 24–27.
- Heywood, P., Murphy, K., Corfield, D. R., Morrell, M. J., Howard, R. S., & Guz, A. (1996). Control of breathing in man; insights from the «locked-in» syndrome. *Respiration Physiology*, *106*, 13–20.
- Jensen, A. (1998). *Pasienten i sentrum: Rapport fra Nimbus*. Oslo: Cappelen.

- Katz, R. T., Haig, A. J., & Clark, B. B. (1992). Long-term survival, prognosis and life-care planning for 29 patients with chronic locked-in syndrome. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, *73*, 403–408.
- Krieger, D., Adams, H. P., Rieke, K., Schwarz, S., Forsting, M., & Hacke, W. (1993). Prospective evaluation of the prognostic significance of evoked potentials in acute basilar occlusion. *Critical Care Medicine*, *21*, 1169–1174.
- Kübler, A., Kotchoubey, B., Kaiser, J., Wolpaw, J. R., & Birbaumer, N. (2001). Brain-computer communication: Unlocking the locked in. *Psychological Bulletin*, *127*, 358–375.
- Mauss-Clum, N., Cole, M., McCort, T., & Eifler, D. (1991). Locked-in syndrome: A team approach. *Journal of Neuroscience Nursing*, *23*, 273–285.
- Ohry, A. (1990). The locked-in syndrome and related states. *Paraplegia*, *28*, 73–75.
- Pantke, K. H. (1998). Locked-in: Im eigener Körper gefangen. *Pflege Aktuell*, *4*, 240–244.
- Parvizi, J., Anderson, S. W., Coleman, O. M., Damasio, H., & Damasio, A. R. (2001). Pathological laughter and crying. A link to the cerebellum. *Brain*, *124*, 1708–1719.
- Patterson, J. R., & Grabois, M. (1986). Locked-in syndrome: A review of 139 cases. *Stroke*, *17*, 758 - 764.
- Plum, F., & Posner, J. (1966). *The diagnosis of stupor and coma*. Philadelphia: F. A. Davis, Company.
- Rasmussen, F. Ø., Østen P. E., & Stanghelle, J. K. (1992). Rehabilitering av pasienter med hjernestammeskade. *Tidsskrift for Den norske lægeforening*, *112*, 2349–2352.
- Raven, J. C., Court, J. H., & Raven, J. (1990/91). *Raven Coloured Progressive Matrices (CPM)*, Sets A, Ab, B. (Test). Oxford: Oxford Psychologists Press.
- Rizzi, D. A., Jensen, P., & Kjær, U. (1987). Locked-in syndromet. Pontin læsion visualisert med magnetisk resonans (MR-scanning). *Ugeskrift for Læger*, *149*, 3155–3156.
- Solbakk, A. K., Reinvang, I., & Lindgren, M. (2003). «Event-related potentials» i klinisk nevropsykologi. *Tidsskrift for Norsk Psykologforening*, *40*, 109–118.
- Sundet, K. (1991). Nevropsykologisk Grunntest (NPG). Nevropsykologiske funksjonsprofiler etter hjerneslag. *Tidsskrift for Norsk Psykologforening*, *28*, 686–696.
- Tamura, K., Karacan, I., Williams, R. L., & Mayers, J. S. (1983). Disturbances of the sleep-waking cycle in patients with vascular brain stem lesions. *Clinical Electroencephalography*, *14*, 35–46.

- Thadani, V. M., Rimm, D. L., & Urquhart L. (1992). «Locked-in syndrome» for 27 years following a viral illness: Clinical and pathological findings. *Neurology*, *41*, 498–500.
- Towle, V. L., Maselli, R., Bernstein, L. P., & Spire, J. P. (1989). Electrophysiologic studies on locked-in patients: Heterogeneity of findings. *Electroencephalography and Clinical Neuropsychophysiology*, *73*, 419–426.
- Warrington, E. K. (1984). *Recognition Memory Test (RMT)*. Manual. Birkshire: NFER-Nelson, Windsor.
- Zigmond, A. S., & Snaith, R. P. (1983). The Hospital Anxiety and Depression Scale. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, *7*, 361–370.